

CASO CLÍNICO ARP Nº 3: NÃO COMPACTAÇÃO VENTRICULAR E ENFARTE DO VENTRÍCULO ESQUERDO

ARP CASE REPORT Nº 3: NO COMPACTION AND VENTRICULAR MYOCARDIAL LEFT VENTRICULAR

António J. Madureira

Serviço de Radiologia
Centro Hospitalar de São João, Porto

Paciente do sexo masculino, de 45 anos de idade, com antecedentes de patologia cardíaca e alterações em ecocardiograma para estudo.

São apresentadas quatro imagens, uma "steady-state-free-precession" no plano 4 câmaras e três imagens de realce tardio, no eixo curto, 4 câmaras e eixo longo vertical.

Na imagem 1 ("steady-state-free-precession" no plano 4 câmaras ou eixo longo horizontal em diástole) observa-se acentuação da trabeculação nos segmentos médio-apicais da parede lateral e do ápex (segmento 17) do ventrículo esquerdo, com razão entre a camada não compactada superior a 2,3. Identifica-se ainda acentuação da trabeculação na parede livre do ventrículo direito. Nas imagens de realce tardio identifica-se realce tardio transmural nos segmentos médios anterior, antero-lateral e antero-septal, apicais anterior e inferior e ápex.

Estes achados são compatíveis com não compactação ventricular e enfarte do ventrículo esquerdo.

Discussão

A não compactação do miocárdio (ou "miocárdio esponjoso") é uma anomalia congénita do miocárdio causada pela paragem intra-uterina da compactação endomiocárdica e consequente persistência do miocárdio embrionário [1].

Afecta primariamente o ventrículo esquerdo, sendo o ventrículo direito envolvido em cerca de 41% dos doentes [2].

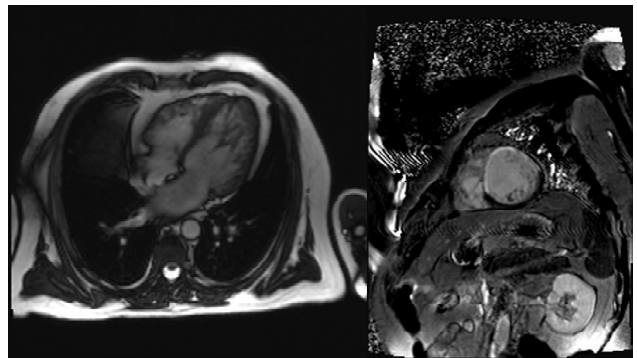


Fig. 1

A OMS classifica a não compactação como uma miocardiopatia não classificada e a American Heart Association considera-a como uma miocardiopatia genética primária [3]. A sua incidência numa amostra de 37555 ecocardiogramas em adultos foi de 0,05% [4].

Nesta patologia a camada subendocárdica do miocárdio é composta por trabéculas numerosas e proeminentes, com recessos intertrabeculares profundos que se estendem à camada miocárdica compactada. Tipicamente estende-se desde o ápex, ao longo das paredes lateral e inferior até à porção média do VE.

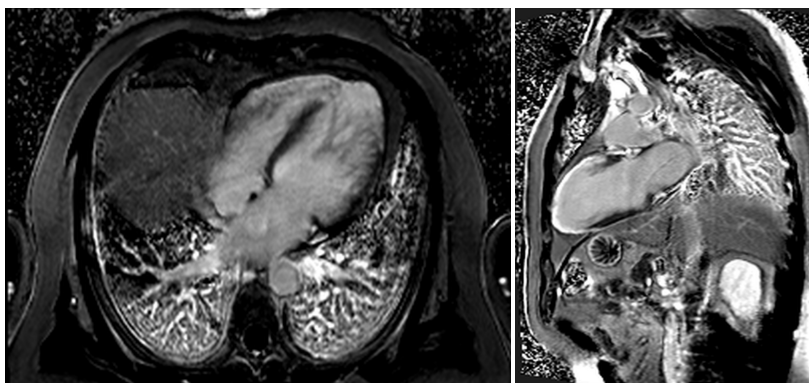


Fig. 2 e Videos

cine.E4.mpg4

cine.mpg4

A maior parte dos doentes são assintomáticos mas também pode evoluir e apresentar-se com insuficiência cardíaca congestiva, evento embólico, arritmia ventricular ou supra-ventricular, incluindo morte súbita.

A sensibilidade da ecocardiografia trans-torácica na detecção desta miocardiopatia é limitada, principalmente em doentes com mau perfil ecográfico ou em que o ápex seja de difícil visualização. A ecocardiografia com contraste tem uma sensibilidade maior mas o método de eleição é a RM.

A característica imagiológica da não compactação é o aumento da espessura da camada não compactada em relação à compactada. Em RM essa razão deverá ser superior 2,3 em diástole no plano 4 câmaras (Fig. 1 e vídeos). Em ecocardiografia a medição é feita no eixo curto em sístole e a razão deverá ser superior a 2 [5].

A dilatação das câmaras e hipocinesia global são outros achados frequentes.

Referências

1. Stojanovska, J.; Garg, A.; Patel, S.; Melville, D. M.; Kazerooni, E. A.; Mueller, G. C. - *Congenital and hereditary causes of sudden cardiac death in young adults: diagnosis, differential diagnosis, and risk stratification*. Radiographics, 2013, 33:1977-2001.
2. Weiford, B. C.; Subbarao, V. D.; Mulhern, K. M. - *Noncompaction of the ventricular myocardium*. Circulation, 2004, 109:2965-2971.
3. Maron, B. J.; Towbin, J. A.; Thiene, G. et al. - *Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific*

Não existe actualmente um tratamento específico, sendo aplicados as normas e guidelines em vigor para o tratamento da insuficiência cardíaca e disfunção do VE.

O prognóstico depende do grau de disfunção do VE e da presença de complicações como as arritmias, trombo ventricular ou eventos tromboembólicos.

No enfarte do miocárdio o realce tardio pode ser subendocárdico ou transmural. Nas imagens fornecidas o realce presente é de tipo transmural, traduzindo ausência de viabilidade nos segmentos afectados. As alterações da motilidade segmentar (vídeos) também apoiam esta etiologia. Este paciente referia prévio enfarte (seis meses antes) no território da descendente anterior, tendo sido submetido a angioplastia com colocação de stent na descendente anterior.

Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee. Circulation, 2006, 113:1807-1816.

4. Hughes, S. E.; McKenna, W. J. - *New insights into the pathology of inherited cardiomyopathy*. Heart, 2005, 91:257-264.

5. Jenni, R.; Oechslin, E.; Schneider, J.; Attenhofer, Jost C.; Kaufmann, P. A. - *Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy*. Heart, 2001, 87:666-671.